THESIS MUNICH 1965

LANE MEDICAL LIBRARY
STANFORD UNIVERSITY
300 PASTEUR DRIVE
PALO ALTO, CALIF.

DAS SKLEROEDEMA ADULTORUM BUSCHKE

Darstellung
der in der Literatur beschriebenen 129 Fälle

von

HELGA CREDÉ

München 1965

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA40154008_0007

Aus der Dermatologischen Klinik und Poliklinik
der Universität München

Direktor: Prof. Dr.med. Dr.h.c. A. Marchionini †
mit komiss. Direktor: Prof. Dr.med. C.G. Schirren

DAS SKLEROEDEMA ADULTORUM BUSCHKE

Darstellung der in der Literatur beschriebenen
129 Fälle

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfaßt und einer Hohen Medizinischen Fakultät der
Ludwig - Maximilians - Universität zu München

vorgelegt von

H e l g a C r e d é

aus Freiburg/Brsg.

München 1965

Referent: Prof. Dr. C. G. Schirren
Dekan : Prof. Dr. R. Zenker

Tag der mündl. Prüfung: 7.12.1965

Druck: Mikrokopie GmbH . München . Bruderstr. 9

Inhalt

A. Einleitung . . . . . S. 5

B. Historischer Rückblick . . . . . S. 7

C. Material bzw. Kasuistik. . . . . S. 13

D. Untersuchungsergebnisse

I. Geschlecht . . . . . S. 15
II. Altershäufigkeit . . . . S. 16
III. Lokalisation . . . . . S. 18
IV. Vorerkrankung. . . . . S. 22
V. Sonstiges . . . . . S. 25

E. Diskussion der Ergebnisse

I. Geschlecht . . . . . S. 28
II. Altershäufigkeit . . . . S. 29
III. Lokalisation . . . . . S. 31
IV. Ätiologie und Pathogenese S. 32
V. Therapie . . . . . S. 35

F. Zusammenfassung. . . . . S. 36

G. Literaturverzeichnis . . . . . S. 39

A. Einleitung

Nachdem vor kurzem ein Kind mit den typischen Erscheinungen des selten vorkommenden Skleroedema adultorum Buschke die Münchener Universitätsklinik für Dermatologie aufsuchte(SCHIRREN,C.G.), ergab sich die Frage, wieviele Fälle dieser Erkrankung im Kindesalter in der Literatur beschrieben sind, in welchem Alter die Patienten vorwiegend befallen werden, ob die Bevorzugung eines Geschlechtes gefunden werden kann, welche Aussage man über die Lokalisation machen kann und wie weit diese Krankheit mit anderen, eventuell besonders mit infektiösen Krankheiten in Zusammenhang steht.
Zunächst sei die Beschreibung des Krankheitsbildes eines typischen Skleroedema adultorum vorangestellt. Das Skleroedem tritt häufig im Verlauf oder nach Rückgang einer Infektionskrankheit, wie Grippe, Scharlach oder Pneumonie auf. Die Entwicklung eines knorpelharten, in den tiefen Schichten der Haut gelegenen Infiltrates spielt sich manchmal innerhalb von wenigen Tagen ab (DIENTZ; NOBL; WIENER u.a.), nimmt aber meist mehrere Wochen in Anspruch(AUDRY; ISTOK; RUMMERT u.a.) und kann gelegentlich auch einige Jahre dauern (ARNOLD; SCHOUWEN u.a.). Die Hautoberfläche zeigt weder in Farbe noch in trabekulärer Struktur eine auffällige Veränderung. Bei Palpation findet man eine brettharte, nicht eindrückbare

noch verschiebbare Induration, die sich nicht eigentlich abgrenzbar, kontinuierlich ins Gesunde verliert. Die Haut ist nur in dicken Duplikaturen beweglich. Der ganze Krankheitsprozess ist im allgemeinen völlig schmerzlos und es können dabei keine anderen schwerwiegenden Störungen des Allgemeinbefindens beobachtet werden. Manchmal treten, durch die Straffheit der Haut bedingt, Bewegungseinschränkungen auf, die z. B. im Halsgebiet das Symptom des "steifen Halses", bei Befall des Gesichtes eine maskenhafte Mimik und bei Befall des oberen Rumpfes Einschränkung der Atemexkursionen verursachen. Nach wechselnd langem Bestand, der zwischen vier Wochen und mehreren Jahren liegt, bilden sich die Indurationen zurück. Es kommt meist zu einer "restitutio ad integrum", d.h. es findet eine echte Heilung statt, ohne irgendwelche degenerativen Hautveränderungen wie Atrophie oder Pigmentierung zu hinterlassen. Nur gelegentlich bleibt eine elephantiasisähnliche Veränderung in kleinen Hautgebieten zurück (ADLER; BUSCHKE u.a.). Ganz selten tritt das Skleroedem rezidivierend auf(ADLER; EPSTEIN; KEINING; O'LEARY; SCHOENHOF). Im histologischen Präparat findet man die obersten Hautschichten meist völlig unverandert. In den tieferen Anteilen der Cutis und vor allem in der Subcutis kann man meist eine deutliche oedemartige Auflockerung des Gewebes mit homogenen Einlagerungen oder scheinbar unausgefüllten

Hohlräumen zwischen kollagenen Bündeln sehen. Die elastischen Fasern werden bei dieser Erkrankung nicht geschädigt. Manchmal findet man perineurale Infiltrationen mit einer mäßigen Mastzellenanhäufung.

B. Historischer Rückblick

Der nun folgende Abschnitt beschäftigt sich im Rahmen eines historischen Rückblickes mit den über das Skleroedema adultorum veröffentlichten wissenschaftlichen Arbeiten. Die Geschichte dieses Krankheitsbildes ist verhältnismäßig jung.
Im Jahre 1900 stellte A. BUSCHKE in der Berliner Dermatologischen Gesellschaft einen Fall mit der Verdachtsdiagnose "Skleroedem" vor (BUSCHKE [13]).
Im Jahre 1902, nach zweijähriger, gründlicher Beobachtung dieses Falles, wollte er als erster dieses Krankheitsgeschehen von dem akuten Stadium der diffusen Sklerodermie streng unterschieden wissen. Er nannte dieses Erkrankungsbild "Skleroedem der Erwachsenen", um es von dem damals noch als Sammelname für aetiologisch verschiedene Zustände geltenden Begriff des "Skleroedem der Neugeborenen" deutlich abzugrenzen (BUSCHKE [13]). Er stütze seine Ausführungen auf den oben erwähnten Fall und auf die Angabe BLASCHKOS, daß er zwei ganz analog verlau-

fende Krankheitsfälle beobachtet hätte(BLASCHKO). Dieser jedoch trennte damals die Affektion nicht von der Sklerodermie ab, sondern dachte an eine Sonderform der Sklerodermie, die sich hauptsächlich auf tiefere Hautschichten und Faszien ausbreite, und er bezeichnete das Geschehen deshalb als "Sclerofascie". Erst ab 1903, als BUSCHKES Artikel über das Skleroedem aus der Berliner Klinischen Wochenschrift vom 13. Oktober 1902 im Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten erschien (BUSCHKE [13]), wird das Skleroedem als Krankheitsbild "sui generis" anerkannt. Das bedeutet also, daß alle vor dieser Zeit aufgetretenen und veröffentlichten Fälle von "Skleroedem" unter dem Namen der akuten Sklerodermie liefen und natürlich auch später mit größter Wahrscheinlichkeit so mancher Fall falsch eingeordnet wurde. Aus demJahre 1865 stammt eine sehr interessante Dissertationsschrift aus Frankreich: "De la sclérodermie" von P.HORTELOUP. Der Autor hat alle Beobachtungen an den Kranken eingehend studiert und ausführlich darüber berichtet. In einigen von diesen Fällen kann man das von BUSCHKE beschriebene Syndrom fast wortwörtlich wiedererkennen. A. TOURAINE beschäftigt sich im Jahre 1936 mit der Geschichte des Skleroedema adultorum ausführlich; er zitiert in seiner Arbeit zehn von HORTELOUP unter dem Namen der Sklerodermie beschriebene Fälle, weil er selbst

der festen Überzeugung ist, daß es sich bei ihnen mit größter Wahrscheinlichkeit um Skleroedem Fälle handelt. Aber er betont, daß es wissenschaftlich nicht vertretbar sei, diese Fälle einfach dem von BUSCHKE beschriebenem Skleroedem zuzuordnen. Auch BUSCHKE selbst ist der Meinung, daß es sich "naturgemäß nicht retrograd entscheiden läßt, in wieweit andere in der Literatur unter der Bezeichnung der akuten Sklerodermie geschilderte Fälle dem von ihm beschriebenem Krankheitsbild zugeordnet werden können(BUSCHKE [14]).

Am häufigsten wurde in der Folgezeit die Aetiologie und die Pathogenese des Skleroedems diskutiert. So denkt SENATOR im Jahre 1903, daß die dem Skleroedem vorausgehende Influenza eine Gefäßerkrankung bewirke, und er hält das Skleroedem für eine diffuse Lymphgefäßerkrankung . GRÜNMANDEL schuldigt 1925 Stoffwechelstörungen im Eiweiß- und Fetthaushalt für die Entstehung des Skleroedems an. 1929 beobachtet MAYR einen Fall mit Thymuspersistenz und er hält diese Tatsache für die Ursache des Skleroedems. 1930 diskutiert BUSCHKE(15) eine pathogenetische Beziehung zum Myxoedem und er halt eine Schilddrüsenaffektion als primäre Ursache fur das Skleroedem für möglich. Auch WATRIN(Frankreich) glaubt 1937 an eine Gleichgewichtsstörung der Schilddrüse im Anschluß an rheumatische Infektion. Im gleichen Jahr spricht Sämberger(Tschechoslowakei) von einer Störung der Schilddrüsenfunktion durch mikrobielles Gift; auch er ist der Meinung, daß das Skleroedem durch Lymphgefäßstö-

rung bedingt sei, da die Schilddrüse verantwortlich sei für das richtige Funktionieren der Lymphgefäßkapillaren. EPSTEIN bezweifelt 1941 einen ursächlichen Zusammenhang von Infektionskrankheit und Skleroedem, da er selbst zahlreiche Fälle beobachtet habe, bei denen keine Infektionskrankheit vorausgegangen war. Er hält die vorausgehende fieberhafte Erkrankung für Prodromalerscheinungen (21). SCHNITZER(Zürich) spricht 1943 von einer infektiösen oder toxischen Alteration des vegetativen Nervensystems, die eine Störung des physikalisch-chemischen Gleichgewichts im Bindegewebe hervorruft, und er glaubt, daß es auf diesem Wege zum Skleroedem kommt. RICCIARDI (Neapel) hält 1949 das Skleroedem für ein allergisches Geschehen, da er bei einem Fall nach Penicillin-Gabe ein sehr gutes therapeutisches Ergebnis erzielen konnte und Penicillin eine positive Einwirkung bei allergischen Prozessen zeigt. 1950 hält GASSER das Skleroedem für eine "toxische Permeabilitätsstörung der Hautgefäße im Sinne der serösen Entzündung Eppingers, der das Skleroedem als 'Nephritis der Haut' bezeichnet". ZIRILLI denkt bei einem von ihm beobachteten Fall im Jahre 1953 an eine Dysergie gegenüber tuberkulöser Infektion. Mit Vitamin D_2 habe er in kurzer Zeit vollen Erfolg erzielt. H.TELLER (Schweden) führte 1960 elektronenmikroskopische Untersuchungen an

der Interzellularsubstanz des Coriums bei Skleroedema adultorum Buschke durch, die ergaben, daß die Einordnung dieses Krankheitsbildes in die Gruppe der Kollagenosen gerechtfertigt ist.

Ein weiteres, häufig diskutiertes Problem war die Histologie des Skleroedems. NOBL betonte 1910 die gequollene, starre Auftreibung der Cutis und er--weiterte Gefäßnetze mit Mastzellschwärmen. Das elastische Fibrillennetz war erhalten. 1923 fand E.HOFFMANN perineurale Infiltrationen an Verzweigungsstellen von Hautnerven, außerdem mantelartige Vermehrung adventitieller Zellen. Das gequollene Bindegewebe in der Subcutis bezeichnete er als hyperplastisch. 1929 stellte FREUND fest, daß die schleimähnlich, oedematöse Substanz weder mit Haematoxylin noch mit Eosin anfärbbar war, sie sich jedoch mit kresylviolett wie Mucin metachromatisch färbte, sich mit Mucikarmin aber im Gegensatz zu Mucin nicht anfärben ließ. ASBOE- HANSEN beobachtete 1950, daß ein vermehrter Gehalt des Bindegewebskörpers an Hyaluronsaure stets von einer Anhäufung von Mastzellen begleitet war; er konnte durch ausgedehnte Untersuchungen wahrscheinlich machen, daß die Mastzellen unter hormonellem Einfluß das mesenchymale Mucopolysaccharid Hyaluronsäure absondern. Mit Hilfe von histo-chemischen Untersuchungen konnte BRAUN-FALKO 1952 nachweisen, daß die von FREUND beobachtete Metachromasie verschwindet, wenn die histo-

logischen Schnitte mit Hyaluronidase behrügtet werden. Damit war fraglos bewiesen, daß es sich bei der von verschiedenen Autoren nachgewiesenen metachromatischen, schleimahnlichen Substanz um Hyaluronsaure handelt. Hieraus ergibt sich auch die Erklarung fur die so haufig beobachteten Lücken und Hohlraumbildungen (LEVER:"Fenestration") zwischen den kollagenen Faserbündeln, da die wasserlösliche Hyaluronsaure bei dem gewöhnlichen Fixationsverfahren mit wassrigen Losungsmitteln aus dem Gewebe herausgelöst wird. Im gleichen Jahr stellten KEINING u. BRAUN-FALKO vergleichende Betrachtungen uber das Keloid, Skleroedem und myxoedematöse Hautveranderungen an, da nicht selten bei Skleroedem (LEJHANEK; MASCHKILLEISON und ABRAMOWITSCH u.a.) und bei Myxoedema circumscriptum symmetricum nach Probeexcision keloidbildung beobachtet wurden. Die Verfasser konnten durch histo-chemische Untersuchungen in allen drei Fallen eine Anreicherung von Hyaluronsaure in der Haut und eine Störung der Relation zwischen Hyaluronsäurebildung und Hyaluronidasebildung feststellen. Diese halten sie beim Keloid lokal bakteriell-toxisch, beim Skleroedem allgemein-toxisch und bei myxoedematösen Hautveranderungen hormon-toxisch bzw. schilddrüsen-toxisch bedingt. Alle drei Prozesse reagieren auf Hyaluronidase-Behandlung entweder definitiv oder befristet, mit Abheilung. Die Verfasser halten es für angebracht, Keloid, Skler-

oedem und myxoedematöse Hautveränderungen im System der Hauterkrankungen, wenn auch keineswegs vom klinischen und aetiologischen Standpunkt aus gesehen, so doch aus pathogenetischen Gründen sehr nahe aneinander zu rücken.

Die historischen Betrachtungen abschließend, seien noch kurz die Vorschläge verschiedener Autoren für einen zutreffenderen Namen für das von BUSCHKE im Jahre 1902 beschriebene und als "Skleroedem der Erwachsenen" bezeichnete Krankheitsbild gebracht. NOBL nennt es 1910 eine "eigenartig flüchtige Dermatosklerose". DIENTZ bestätigt 1923 die Berechtigung, dieses Krankheitsbild von der Sklerodermie abzugrenzen; er möchte Buschke mit der Bezeichnung "Skleroedema adultorum Buschke" einen ehrenvollen Platz in der dermatologischen Geschichte einräumen. SELLEI schlagt 1929 die Bezeichnung "Induratio progressiva benigna sub cute" vor. 1930 nennen die Franzosen das Skleroedem "Sclérème aponévrotique bénin", übersetzt etwa 'sehniges, gutartiges Sklerem'(AUDRY u.a.). TOURAINE u.a. finden Buschkes Bezeichnung schlecht, da weder 'Sklerose' noch'Oedem' vorhanden sei; ihrer Meinung nach handelt es sich um eine "gutartige sklerodermiforme Zellgewebsentzündung".

C. Untersuchungsmaterial

Als Untersuchungsmaterial dienten die Beschreibungen

von Fällen im Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten aus den Jahren 1902 bis 1964. Soweit die Literatur zugänglich war, wurden auch die Originalarbeiten gelesen, um einerseits über ausführlichere Angaben zu verfügen, und andererseits Fehler, die sich möglicherweise durch Übersetzung und Kurzfassung einschlichen, auszuschließen. Es wurden insgesamt 129 Fälle gefunden, die aus 16 Ländern berichtet waren; im Original waren sie in 11 verschiedenen Sprachen abgefaßt. Schon alleine aus dieser Tatsache ist die Problematik einer sehr uneinheitlichen Berichterstattung klar ersichtlich. Ein weiterer Grund hierfür ist die immer noch nicht ganz präzise Abgrenzung des Skleroedems gegen ähnliche Erscheinungen bei der akuten Sklerodermie, gewissen seltenen Formen von zirkumskriptem Myxoedem, eventuellen Bestrahlungsfolgen u. v.a., die hier aber nicht ausführlich abgehandlet werden sollen. Leider waren die Angaben auch im Original meist sehr knapp gehalten, so daß gelegentlich Zweifel auftauchen mußten, ob es sich wirklich um ein echtes Skleroedem in diesem oder jenem Fall gehandelt haben dürfte. Soweit nicht begründete Argumente gebracht werden konnten, mußte man sich verlassen auf die Verfasser, selbst wenn die Diagnose sich nur auf wenige Untersuchungsergebnisse zu stützen schien. Es ist auch nicht möglich, retrospektiv eine richtige Diagnose zu stellen, wenn erstens nur sehr unvollstän-

Abkürzungen s.S. 14 f

1 Laufende Nummer	2 Zbl.Hautkrkh.Jhrg. / 2a Nummer im Literaturverzeichn.	3 Land d.Veröffl.	4 Alter	5 Geschlecht	6 Histologie	Lokalisation: Haut: 7 Nacken	8 vord.Halsbereich	9 Gesicht	10 behaarter Kopf	11 Arm	12 Hand	13 Brust-Schulter-Berg.	14 Bauch	15 Rücken	16 Gesäß	17 Leistengegend	18 Bein	19 Fuß	Mck.: 20 Zunge	21 Atemmuskeln	22 Übrige Muskeln	Therapie: 23 Bäder	24 Massage	25 trockene Wärme	26 Hormone	27 Fibrinolytika	28 Salizylate	29 verschiedenes	Verlauf: 30 Dauer bis zur Bessg.	31 Dauer bis zur Heilg.	32 Rezidive	V=Vorerkrankung I="Inkubationszeit" / 33 Sonstiges
001	1903[43]	D	46	m	+	x	x	x	x	x	x	x	x										x						12	2 1/2		V:I,A,Roseola I:i.V.
002	1910[73]	Ö	6	w	+	x		x		x		x	x																8			V:Parot.epid. I:n.R.;in der Folge Anäm
003	1910[73]	Ö	20	w		x	x	x		x		x										x	x				x	Th	15			V:I,A, I:8 Wo.;i.d.F.zess.Menses
004	1910[73]	Ö	52	w	+	x	x	x				x																	10			V:Bronchitis I:n.R.
005	1910[73]	Ö	24	w		x	x			x		x														x			10	1		V:Pneumonie I:i.V.;Alb.Urie,Milzschv
006	1924[18]	D	7	w	+	x	x	x															x	x				S	8	8		V:I,Roseola I:1 Wo.
007	1924[18]	D	20	w	+	x	x	x		x		x	x							x				x	x		x		1			V:I,-Tbc-Rh- I:2 Wo;Alb.Urie;Ly.47%
008	1924[54]	D	8Wo	?											x	x													?			V:Intox.Erschg. I:2 Wo;Striär.Sy.Komple
009	1924[11]	D	18	m		x	x			x		x	x											x		x			?			V:?
010	1925[115]	D	36	w		x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	x	-	x										1			V:-,-Pern.Anämie-,n.R.Verschlechtg.d.A
011	1925[37]	D	4	?			x	x		x		x		x															?			V:Sch.Nephritis I:n.R.
012	1925[36]	D	47	w				x		x		x											x	x			x		?			V:I I:n.R.
013	1926[1]	D	27	m				x		x		x										x	x							2	7	V:Sch. I:n.R;Dermographismus
014	1927[70]	H	14	w				x		x																		x	3 J.	ohne Bess		V:Pyodermie I:n.R.
015	1927[45]	D	?	?	+																		x	x						1 1/4		V:I I: ?; Ly.43%
016	1928[14]	D	46	w	+			x		x					x		x		x	x	x	x	x		Ty				2			V:I,A,Nephritis,I:?
017	1928[93]	U	14	w	+										x		x							?					?			?
018	1928[50]	D	53	w				x		x	x				x		x	x										x	?	ja		V:seit 1 J.allg.Schwäche
019	1928[7]	U	9	?													x											O	ja			V:I I: n.R.
020	1929[36]	D	6Mo	?																					Ty				+			V:Encephalitis I:?

Tabelle 1

1	2	2a	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24	25	26	27	28	29	30	31	32	33
							Lokalisation																Therapie							Verlauf			
							Haut													Hksk.													
021	1929[36]		D	4	m																				Ty					2-3	ja		V:Impet.contag.I:?
022	1929[36]		D	5	w																				Ty					2-3	ja		V:Impet.comtag.I:?
023	1929[93]		U	10	w	+										x		x					x		Ty				O		3		V:I,leichte Hyperacidität,Vagotonie
024	1929[45]		D	26	w																				?					7 J.ohne Bes			V:?;Thymuspersistenz
025	1929[65]		D	44	m		x				x		x	x	x	x	x						x	x	x Ty			x		2			V:I; I:4Wo;Ly43%,Leu:11000
026	1929[36]		Sk	18	m	+	x	x	x		x		x												?					?			V:I,Hyperthyreo I:3 Wo;BSR+BB o.B.
027	1930[22]		D	57	w	+	x	x	x		x												x	x	x					?			V:I I:n.R;extrasell.Hypoph.Tu
028	1930[82]		D	13	W	+																	x		Hy						1/2		V:A I:n.R.,Iermographismus
029	1930[59]		F	4	?				x		x		x	x	x			x							Ty					3			V:I,Nephritis I:n.R;Hypothyreoismus
030	1930[4]		F	68	m													x											JK	5			V:?;Rhachitis,WaR+++
031	1930[34]		D	58	w	+					x	x												x	Ty,Hy					?			V:Temp.+Neuralgie,I:?,Hypoph.Tu.
032	1930[40]		N	60	w		x								x										Ty					?			V:steifer Nacken I:1/2 Jahr
033	1931[24]		D	?	w																				Ty					?			V:Rh,Para I:?,stark.Keloidbdg
034	1931[26]		D	?	w																												V:I I:n.R.,Hypoph.Tu.
035	1931[92]		D	6	?		x				x		x	x	x	x									?					?			V:?,Dystrophia adiposogenitalis
036	1931[47]		T	15	m																				?					2			V:?,BlB,NS,innere Organe,Serologie o.E
037	1932[17]		U	28	m		x	x	x	x	x	—	x	x	x	x	x	x	—				x		Ty,P					?			V:A,Hypothyreoid.?;I:n.R.
038	1932[64]		D	17	w	+																			?					?			V:A I:n.R.,Albuminurie
039	1932[89]		U	22	m	+	x		x				x		x				—					x	x Ty,Ov					?		jrl.s 127	V:I I:?,k.Sklerosdalt.He
040	1933[20]		A	14	w	+	x		x		x		x												?					?	1/2	13	V:Untertemp. I:?
																									Ty								
041	1933[20]		A	43	m	+	x		x				x		x														TE	?		27	V:A,Zahnextr. I:4Wo;Ly:45%
042	1933[94]		D	?	m		x	x	x				x		x										?					?			V:Sa,RöBestr. I:4Wo
043	1933[78]		U	41	w			x	x		x		x												?					?			V:K.Inf.Krkh.;GU:+20%
044	1934[8]		Fi	34	w																			x	Ty						1½		V:?;mäßige Lymphocytose
045	1935[38]		Sk	8	w				x		x		x												?					?			V:Sch,A,Nephritis I:4Wo.;GU:-3%
046	1935[100]		N	35	w	+	x		x			—	x		x				—						?					?			V:Abmagerung I:12Wo.
047	1935[55]			20	m		x	x	x		x		x												?						1/2		V:Flecktyphus I:i.V.
048	1935[62]		U	5	w		x		x		x		x		x		x	x					x	x						3			V:A I:?;Anämie.Folge
049	1936[74]		U	9	w	+	x	x	x		x	—	x	x	x	x	x	x	—										Au	?			V:Erkältung;GU+25%I:n.R.RÖ:Schatti.Lu
050	1936[101]		R	31	m			x	x		x		x		x			x							Ty				Aa	12			V:A I:i.V.;GU:erhöht

1	2	2a	3	4	5	6	Lokalisation Haut 7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	Merk. 20	21	22	Therapie 23	24	25	26	27	28	29	Verlauf 30	31	32	33	
051	1936	[77]		26	m		x	x	x		x		x											x	x					4			V:Sch,A	I:2Wo,circ,Ausschla
052	1936	[60]	P	29	w						x			x	x	x		x								?					3		V:I;GU:erniedr.	I:3Jr.;Ly:42%
053	1937	[63]	D	6	?		x		x				x					x								?				1			V:Masern	I:n.R.
054	1937	[76]	C	13	w		x				x			x												Ty		J		3½			V:?	
055	1937	[66]		32	w																			x		Ty		NM			½		V:Erysipel	I:n.R.,Keloidbdg.nE
056	1937	[109]	F	9	w																					Ty				½			V:Rh	I:n.R.;Ca³
057	1937	[102]	F	46	w	+	x	x																					x	1½			V:A	I:2Wo.;Temp.38°
058	1937	[68]		14	w			x	x		x		x													?				?			V:A	I:1Wo.;GU:-4%
059	1937	[68]		16	m		x		x		x		x	x	x	x										?				?			V:Sch	I:2Wo.
060	1937	[30]	E	30	w		x		x		x		x													?				?			V:A	I:2Wo.Eryth.aAbdome
061	1938	[72]	R	7	w		x	x	x	x	x		x	x					x							?				?			V:A	I:n.R.
062	1938	[105]	A	11	m			x	x						x							x				?				?			V:A.Plaut Vinc.	I:4Wo.
063	1938	[67]	P	25	w		x	x	x		x		x															Au		?			V:?	GU:+21%
064	1938	[108]	D	16	w		x	x	x		x		x		x								x	x	x		x			4			V:A	I:?
065	1938	[75]	A	46	m			x	x		x		x	x	x											?				14			V:pern.Anämie	
066	1938	[58]		17	w	+			x		x															Ty	Hy				1		V:R,K,	I:2Wo;Keloidbdg.n.E
067	1938	[98]	A	14	w		x						x		x											?				12			V:I	I:4Wo.;GU:-30%
068	1938	[98]		16	m		x				x		x							x						?				12			V:Sch	I:4Wo.;GU:-13%
069	1938	[104]	Fi	31	w		x	x	x		x															?				?			V:A,Exanthem	I:i.V.;Ly42%,Eos4,5%
070	1938	[40]	A	37	w	+	x		x		x		x													?				?			V:Para	I:3Mon.GU:-13%
071	----	[29]	A	22	m		x		x				x		x						x		x	x	x			x	Rö	12			V:A	I:1Wo;Temp.,Erxthem
072	1939	[2]	A	15	w	+	x	x	x		x	x	x													?				4			V:Tbc Gerv.Dr.	I:?;GU:-18%,Röpulmo o.B.
073	1939	[39]	F	9	w																					?				4			V:M	I:n.R;Cholesterin erhöht
074	1940	[96]		15	w				x		x							x								?				?			V:Hep.epid.	I:2Wo.
075	1940	[106]	D	17	w	+		x																		?				?			V:A	I:n.R;GU:-4%
076	1940	[47]	N	6	w																					?					1		V:?	
077	1940	[32]	D	41	m	+		x			x		x	x	x								x	x						4			V:flücht.Eryth.	;Cholesterin 210mg%
078	1941	[5]	E	10	m		x		x		x		x													?				1			V:I	I:2Wo;Urin:Kreatin vermehrt
079	1941	[45]	D	20	m			x					x	x	x											?				+			V:Trauma	I:6Wo.;Han Lungengangrän
080	1941	[45]	D	18	w		x	x	x	x	x		x		x	x	x	x								?					3		V:Sch.	I:4Wo.

1	2	2a	3	4	5	6	Lokalisation: Haut 7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	Musk. 20	21	22	Therapie 23	24	25	26	27	28	29	Verlauf 30	31	32	33
081	1941	[69]	D	?	w			x	x		x		x							x		x		?						?			V:Graviditat?;Niere und Blut o.B.
082	1941	[21]	A	5	m																			?						?			V:A I:3Wo.
083	1941	[33]	D	5	?		x	x	x		x		x	x				x						?						?			V:K,O I: i.V.
084	1941	[41]	U	44	m		x	x	x		x		x	x	x		x	x						?						?			V:Erkältung
085	1942	[29]	A	24	w		x		x		x		x										x	x						1.1/2			V:I
086	1942	[74]	A	27	w			x					x		x									7					x	8			V:Spontanab.I:5Wo;spät.Grav.verschl.SkÖ
087	1942	["]	A	37	w		x		x				x		x									?					x	2		20	V:Rh
088	1942	["]	A	18	m				x															?					x		3/4		V:I,O I:6Wo.
089	1942	["]	A	25	m	+	x		x	x	x		x											?					x	6			V:I,Arthrit.I:4Wo.
090	1942	["]	A	53	w	+		x																					x	4	2		V:infiz.Narb.I:6Wo.
091	1942	["]	A	2	m		x	x	x											x									x	1	2/3		V:I,O,Sch. I:5Wo.
092	1942	["]	A	39	m			x	x		x		x	x						x	x								x		1/4		V:I I:2Wo.
093	1942	["]	A	6	w	+	x																						x	12			V:-
094	1942	["]	A	20	w	+	x				x	x							x										x	36		1	V:-
095	1942	["]	A	25	w	+	x	x	x		x	x	x	x	x	x			x										x	12			V:A,Ly I:4Wo.
096	1942	["]	A	6	m				x																				x		1/4		V:M I:2Wo
097	1942	["]	A	20	w		x	x			x		x																x	?			V:- Finger cyanotisch
098	1942	["]	A	27	w		x	x					x																x		2/3		V:I I:4Wo.
099	1942	["]	A	26	w			x	x		x	x	x							x									x	7			V:A,O,Grav. I:2Wo;pp. Verschlimmerung
100	1942	[74]	A	29	w		x	x	x	x	x		x									x	x						x	2.1/2J.ohne Bes.			V:Sch. I:4Wo;BB,Blutchemie,GU o.B.
101	1943	[110]	F	42	w		x	x	x		x	x	x					x	x	x	x	x							x x	1/2,3/4			V:I I:n.R;Temp.38°
102	1943	[34]	D	23	m	+	x	x	x		x		x											?						?			V:Sch I:8Wo;Ly39%,keine Keloidbildg
103	1943	[34]	D	65	m													x						?						?			V:Sch I:n.R. unregelmäßig
104	1943	[42]	Ö	23	w	+	x	x	x		x		x			x		x						?						15			V:Nikotinverg;Menarche m.19J.,seit Sklö.
105	1943	[87]	H	21	w		x	x			x		x																x	1/2			V:I;GU+29%,Leuko-+Lymphocytose,BKSerhöh
106	1943	[87]	H	?	m		x	x			x		x											?						?			V:I;GU+32%, " " "
107	1949	[81]	I	42	m		x		x		x		x					x											Pen	1/2			V:?
108	1950	[99]	Ö	66	m	+	x		x		x		x		x	x		x						?						?			V:Furunkulose,Gastritis
109	1950/5	[52]	Ö	3	w																			?						?			V:Sch

1	2	2a	3	4	5	6	Lokalisation: Haut 7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	Musk 20	21	22	Therapie 23	24	25	26	27	28	29	Verlauf 30	31	32	33	
110	1951	[28]	O	12	m		x	x			x		x	x				x		x		x		?							7/12		V:Sch,O	I:3Wo;Mastoiditis,hohe Temp
111	1951	[85]		39	w				x		x		x	x										?						?			V:?,Bronch.Ca	I:?,Entwicklung:2 Jahre
112	1953	[48]	I	18	w		x	x	x		x	-	x	x	x	x	x	x	-									Pen	4			V:Rh-Schub	I:i.V.
113	1953	[117]	I	18	m			x			x		x	x														VitD	1/2			V:?,Tbc	
114	1953	[116]	F	54	w	+																		?						?		39	V:?,Diabetes	[illegible]
115	1953	[51]	D	53	w		x	x			x																	Pen	2			V:Trauma	I:i.V.der Heilung
116	1954	[111]	F	46	w																							Bl	?			V:Anämie	[illegible]
117	1954	[83]	D	32	w			x					x	x														TE	?			V:A,Exanthem	I:n.R.;Albuminurie
118	1955	[23]	D	?	?								(re.)			x		x										ACTH	?			V:Trauma,Lues	
119	1956	[95]	A	48	w																			?						?			V:?	
120	1956	[114]	E	35	m		x	x	x		x	-	x	x	x	x	x	x	-									Cort	2	ohneBess.			V:?	
121	1956	[49]	D	?	m	+							(li.)			x		x						?						?			V:Trauma	I:3Tg.
122	1958	[114]	D	76	w	+		x	x	x	x								x					?						?			V:?	Blut+Urin o.B.
123	1958	[80]	B	47	?			x			x		x								x	x					DeltaCort.		3			V:?	
124	58/59	[107]	E	29	w																			?						?			V:?	γ-Glob.im Serum vermeh
125	58/59	[112]	A	53	w			x			x		x								x	x		?						?			V:Hyperthyreose;GU:+36%	
126	1960	[6]	F	49	m						x		x											?						4			V:?	
127	1960	[118]	J	50	w																			ACTH,Tetracycl.							3		V:Rh-Schub	I:i.V.
128	1960	[71]	A	47	m	+	x	(re.)							x									?						?			V:?;Diabetes	
129	62/63	[116]	F	70	m	+					x				x			x										EDTA		?			V:Fraktur	I:2Mo.;Lues,Tbc

Tabelle 1: Zusammenstellung der 129 Fälle von Skleroedem aus der Literatur mit den wichtigsten Angaben

Abkürzungen zu Tabelle 1

A. Land der Veröffentlichung

D = Deutschland
Ö = Österreich
A = USA
B = Belgien
E = Großbritannien
F = Frankreich
Fi = Finnland
H = Schweiz
I = Italien
N = Niederlande
P = Polen
R = Rumänien
Sk = Skandinavien
T = Türkei
U = Ungarn

B. Vorerkrankung

I = Influenza
A = Angina
K = Keuchhusten
O = Otitis media
M = Masern
T = Typhus
Sch = Scharlach
Rh = Rheumatismus
Pa = Partus
Tbc = Tuberkulose

C. "Inkubationszeit"

i.V. = im Verlauf
n.R. = nach Rückgang

D. Therapie

Th = Thiosinaminkur
Ty = Thyreoidin
S = Salol
O = Olobinthin-Injektion
Hy = Hypophysin
Fo = Follikelhormon
JK = Jodkali
P = Pankreasextrakt
Ov = Ovarienextrakt
Au = Goldinjektionen
Aa = Ammonium acetici 3g/die
M = Myolysat
N = Novocainblock
PS = Proteinschock
Pen = Penicillin
Bl = Bluttransfusion
TE = Tonsillektomie
Pil = Pilokarpin
Rö = Röntgenbestrahlung

dige Angaben über Hautstatus und Allgemeinbefinden zur Verfügung stehen und zweitens jede Möglichkeit einer Nachuntersuchung und damit einer Verlaufskontrolle fehlen.

Es wurde versucht, die Fälle unter einheitlichen Gesichtspunkten zusammenzufassen. Tabelle 1 zeigt die Aufstellung der Fälle in chronologischer Reihenfolge, d.h. so, wie sie im Zentralblatt für Haut- und Geschlechtskrankheiten berichtet waren, beginnend mit den ersten von BUSCHKE beschriebenen Fällen. Bei der Aufstellung wurde besonderer Wert auf differenzierte Angabe der Lokalisation und eventuellen Muskelbefall gelegt, ferner auf die verschiedenen Therapieversuche eingegangen, soweit angegeben auch die Bestandsdauer aufgenommen und der Vorerkrankung mit Intervallangabe Beachtung geschenkt. In den wenigen Fällen, bei denen Laborwerte oder internistische Befunde erwähnt waren, wurden diese auch in die Tabelle der Kasuistik aufgenommen.

D. Untersuchungsergebnisse

I. Geschlecht

Von den 129 berichteten Fällen waren 76 weiblichen und 42 männlichen Geschlechts, bei 11 war das Geschlecht nicht angegeben. Berechnet man die prozentuale Verteilung, so ergeben sich 64 % für die Frauen und 36 % für die erkrankten Männer, womit die Behauptung von EHRMANN

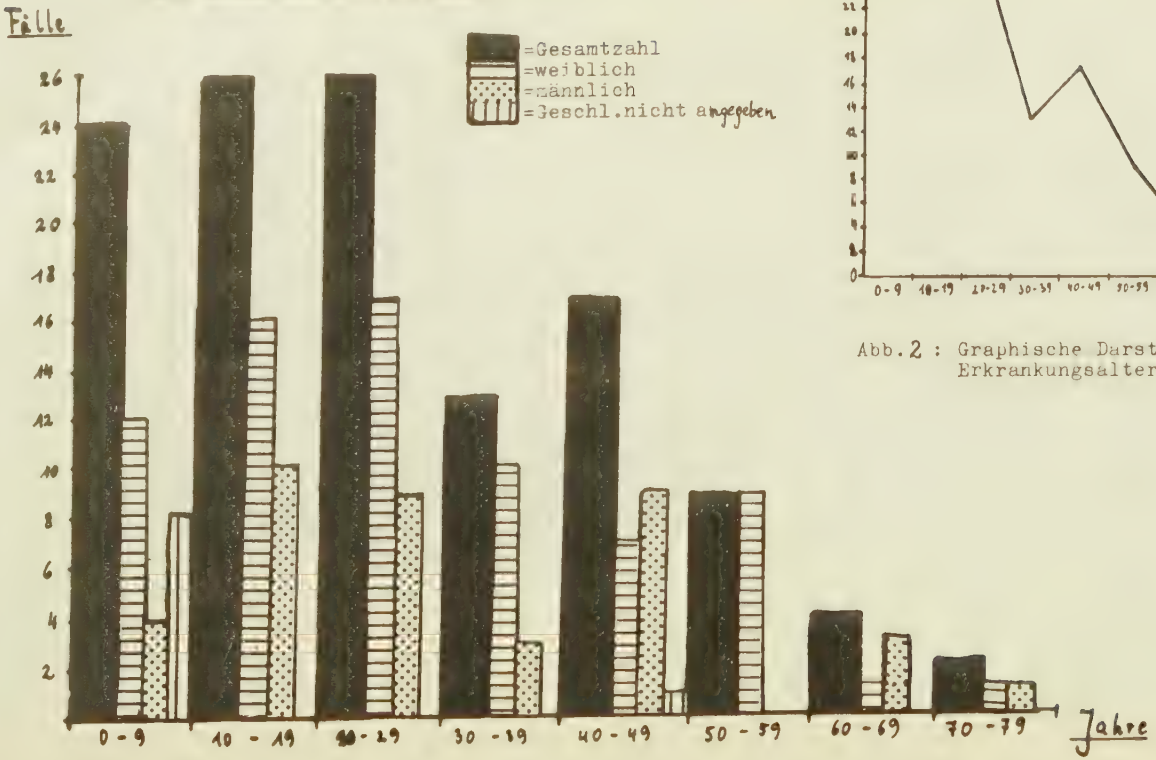
Abb. 1 : Geschlechtsverhältnis in den verschiedenen Altersgruppen

und BRÜNAUER in Jadassohns Handbuch für Haut- und Geschlechtskrankheiten und die Angaben in den verschiedenen dermatologischen Lehrbüchern(SCHOENFELD; GANS und STEIGLEDER; LEVER), daß das weibliche Geschlecht doppelt so häufig wie das männliche betroffen wird, annähernd bestätigt werden können.
Betrachtet man die Geschlechtsverteilung in den verschiedenen Lebensaltern, so zeigt sich, daß das prozentuale Verhältnis nicht in allen Altersgruppen konstant bleibt, vielmehr lassen sich geringgradige Unterschiede erkennen. Wie aus Abbildung 1 ersichtlich, finden wir in den ersten drei Altersgruppen(0 bis 19 Jahre, 20 bis 39 und 40 bis 59) ein deutliches Überwiegen des weiblichen Geschlechtes mit 67 %, 69 % und 64 % gegenüber den männlichen Patienten mit 33 %, 31 % und 36 %. Nur die vierte Gruppe, die die älteren Patienten zwischen 60 und 79 Jahren erfaßt, zeigt ein Überwiegen der Männer mit 67 % gegenüber den Frauen, die hier nur mit 33 % vertreten sind. Tabelle 2 gibt eine Aufschlüsselung der Prozentzahlen.

II. Altershäufigkeit

Besonders wichtig ist die Frage nach der Häufigkeit des Skleroedems in den verschiedenen Altersstufen. Abbildung 2 ermöglicht in einer graphischen Darstellung eine schnelle Orientierung über das Erkrankungsalter aller erfaßten Patienten. Wir können hier deutlich sehen, daß das Skleroedem schon in jüngsten Le-

Abb. 3 :Schaubild über das Erkrankungsalter mit Geschlechtsverteilung



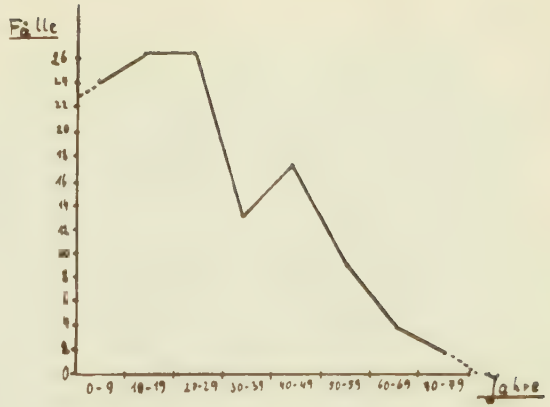


Abb. 2 : Graphische Darstellung des Erkrankungsalters

bensaltern in ganz betrachtlicher Häufigkeit auftritt, die Kurve dann zu einem Plateau zwischen 15. und 25. Lebensjahr aufsteigt, um dann relativ steil zum 4. Lebensjahrzehnt abzufallen. Ein erneuter Anstieg führt zu einem spitzen Gipfel zur Zeit des 45. Lebensjahres. Im weiteren Verlauf fällt die Kurve zuerst steiler ab, dann flacht sie sich ab dem 55. Lebensjahr langsam auslaufend wieder ab. - Differenziert man die Fälle der besseren Übersicht wegen in zehn Lebensjahre umspannende Altersgruppen, wie das in Abbildung 3 zum Ausdruck kommt, und trennt sie außerdem noch nach dem Geschlecht, so springt die Tatsache der kindlichen und jugendlichen Anfälligkeit für das Skleroedem noch deutlicher ins Auge. Aufgrund meiner Statistik entspricht die im Namen "Skleroedema adultorum" ausgedrückte Einschränkung auf das Erwachsenenalter nicht den Tatsachen. 50 von 123 Fällen hatten bei Erkrankungsbeginn das 20. Lebenjahr noch nicht erreicht, d.h. 41 % der Erkrankungsfälle an Skleroedem "der Erwachsenen" fallen auf Kinder und Jugendliche. Das Säulendiagramm (Abbildung 3) zeigt ein häufiges Auftreten auch noch im frühen Erwachsenenalter, d.h. im 3. Lebensjahrzehnt, läßt dann ein plötzliches Abnehmen im 4. Jahrzehnt erkennen. Nach einem 2. Gipfelpunkt im 5. Jahrzehnt nimmt die Häufigkeit des Skleroedems in den höheren Lebensjahren kontinuier-

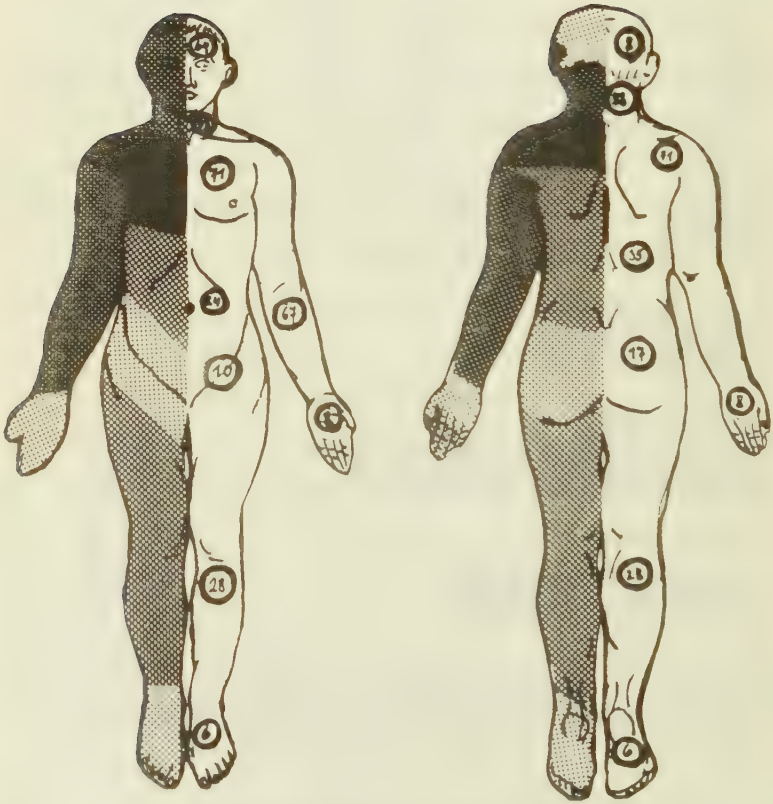


Abb.4 :Lokalisationshäufigkeit
mit Angabe der Prozentzahlen des jew. reg. Befalls

lich ab. Die Altersverteilung der beiden Geschlechter ist etwas verschieden. Im Kindesalter ist das männliche Geschlecht etwas weniger, ab dem 40. Lebensjahr etwas stärker betroffen als das weibliche.

III. Lokalisation

Ausführliche Untersuchungen wurden über die Lokalisation angestellt. Es galt festzustellen, ob es für das Skleroedem besonders anfällige Körperstellen gibt. In Tabelle 1 wurden alle Angaben über Lokalisation mit möglichst weitgehender Differenzierung in verschiedene Regionen festgehalten. In Tabelle 3 wurden zur schnellen Übersicht die befallenen Regionen mit Angabe der Anzahl der jeweils betroffenen Patienten und des prozentualen Befalls im Verhältnis zum Gesamtuntersuchungsmaterial zusammengefaßt. In Abbildung 4 wurden in einem Schaubild auf der jeweils linken Seite die Häufigkeit des Befalls durch unterschiedliche Rasterdichte dargestellt, während die Ziffern auf den rechten Seiten den Prozentzahlen von Tabelle 3 entsprechen.

Die Untersuchungen lassen recht deutlich zwei Lokalisationstypen erkennen. Bereits MAYR erkannte nach dem Studium eines von BECK beschriebenen Falles, daß die Erkrankung entweder von der oberen Körperhälfte oder von der unteren Körperhälfte ihren Anfang nähme, und er sprach schon 1929 von zwei "Lokalisationstypen".

Tabelle 2: Anzahl der Patienten in den verschiedenen Altersgruppen bei 112 Fällen
(6 Patienten ohne Altersangabe : = :
11 Patienten Ohne Geschlechtsangabe)

Gruppe	I (0-19)	II (20-39)	III(40-59)	IV(60-79)	Summe
Frauen	28(67%)	27(69%)	16(64%)	2(33%)	73(64%)
Männer	14(33%)	12(31%)	9(36%)	4(67%)	39(36%)
gesamt	42(100%)	39(100%)	25(100%)	6(100%)	112(100%)

Tabelle 3: 108 Fälle mit Angaben über Befall

Region	Anzahl d.Pat.		Prozentanteil
Nacken	63	=	58 %
vord.Hals	57	=	53 %
Gesicht	69	=	64 %
behaarter Kopf	9	=	8 %
obere Extrem.	73	=	67 %
Hand	9	=	8 %
Hand nicht befall.	7	=	6 %
Brust-Schulter	77	=	71 %
Bauch R	26	=	24 %
Rücken	38	=	35 %
Gesäß	18	=	17 %
Leistengegend	11	=	10 %
untere Extrem.	30	=	28 %
Fuß nicht bef.	9	=	8 %
Fuß	6	=	6 %
Muskulatur	25	=	19 %

Tabelle 4: Aufschlüsselung der Prozentzahlen zu Abb.5 (s.S.19a):

57 % entsprechen	73 Pat.	mit Lokalisations-Typ	I
6 % "	8 "	" "	II
21 % "	27 "	" "	I + II
16 % "	21 "	" "	unbekannt
gesamt	129 Patienten		

Dieser Begriff fand aber leider selbst im Handbuch für Haut- und Geschlechtskrankheiten nur kurze Erwähnung, so daß als Folge selbst in den qualifizierten dermatologischen Lehrbüchern diese Tatsache überhaupt keine Beachtung findet. In dem von praktischen Ärzten und Studenten viel benützten "Atlas und Praktikum der Dermatologie" von W. BURCKHARDT behauptet der Verfasser, wahrscheinlich aus mangelnder Übersicht über das Gesamtkrankengut des Skleroedema adultorum, daß das Skleroedem eine akut auftretende,teigige Schwellung im Gebiete der unteren Extremitäten sei. In Wirklichkeit ist die Lokalisation im Oberkörperbereich viel häufiger.

Wir haben unser Augenmerk neben der genauen Notierung des örtlichen Auftretens vor allem auf präzise Beachtung des Beginns und der dann folgenden Ausbreitungsrichtung der Hautveränderungen gerichtet. Damit der Text seine Übersichtlichkeit nicht verliert, werden nicht bei allen nun folgenden Feststellungen die jeweils zutreffenden Literaturstellen angegeben. Da Tabelle 1 eine ausführliche Darstellung der Lokalisation aller Fälle bietet, möge der interessierte Leser nähere Einzelheiten den dort in eckiger Klammer angegebenen Literaturstellen entnehmen.

Die Erkrankung nimmt in 68 % der Fälle ihren Ausgang vom Nacken oder vorderen Halsgebiet, pflanzt sich dann erst auf den Brust-Schulter-Bereich, nicht so häufig

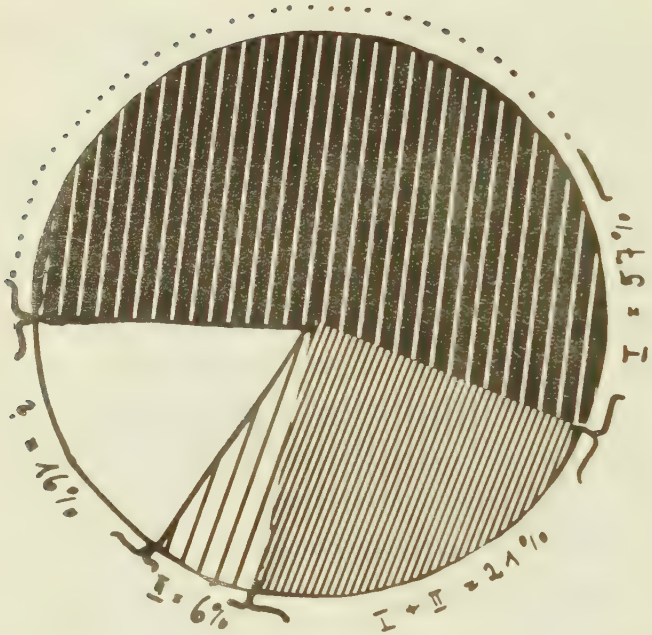


Abb.5 :Prozentuale Verteilung der Lokalisationstypen

57 %	entsprechen	73	Pat.	m.Lok.Typ	I
6 %	"	8	"	" " "	II
21 %	"	27	"	" " "	I+II
16 %	"	21	"	" unbek.Lok.Typ	
	gesamt:	129	Patienten		

Tab. 4 :Aufschlüsselung der Prozentzahlen (s.S.18a)

auch auf das Gesicht, kontinuierlich fort und bezieht eventuell auch noch die oberen Extremitaten, Bauch und Rücken und bei 21 % auch noch die untere Körperhalfte mit in das Krankheitsgeschehen ein. Die oben genannten 68 % setzen sich aus 57 % mit alleinigem Befall der oberen Körperhälfte und 11 % mit kombiniertem Lokalisationstyp, bei denen ebenfalls die Hautveränderungen zuerst am Hals oder am Nacken beobachtet wurden, zusammen. Es konnte kein Fall gefunden werden, bei dem das Skleroedem die ersten Erscheinungen am Schultergürtel zeigte ohne vorherigen Hals- bzw. Nackenbefall.
In 16 %, die sich aus 6 % einer reinen unteren Lokalisationsform und 10 % von kombinierter Lokalisationsform zusammensetzen, begann die Krankheit an der unteren Körperhälfte, wobei die ersten Veränderungen am Ober- und Unterschenkel wahrgenommen wurden; erst später erfolgte dann in mehreren Fällen ein Übergreifen auf Glutäalgegend und bzw. oder Inguinalgegend und unteren Abdominalbereich. In 5 % der Fälle wurde jedoch nur der Befall der unteren Extremitaten berichtet. - Leider sind die Angaben über Lokalisation in der Literatur sehr mangelhaft. Wir erfahren bei 21 Patienten nur die Tatsache der Existenz eines Skleroedema Buschke ohne irgendwelche Angaben von regionalem Befall. Abbildung 5 zeigt die prozentuale Verteilung der verschiedenen Lokalisationstypen auf das

Geschlecht / Lokal. Typ	♀ I	♀ II	♀ I+II	♀ ?	♂ I	♂ II	♂ I+II	♂ ?	? I	? II	? I+II	? ?	Summe
Alter													
0 bis 9 J.	3	-	5	4	2	-	-	2	2	1	3	2	24
10 " 19 "	9	2	3	2	8	-	1	1	-	-	-	-	26
20 " 29 "	14	-	2	1	5	-	4	-	-	-	-	-	26
30 " 39 "	8	-	2	-	-	1	2	-	-	-	-	-	13
40 " 49 "	2	-	2	3	8	-	1	-	1	-	-	-	17
50 " 59 "	6	-	1	2	-	-	-	-	-	-	-	-	9
60 " 69 "	1	-	-	-	-	2	1	-	-	-	-	-	4
70 " 79 "	1	-	-	-	1	-	-	-	-	-	-	-	2
unbek.Alter	1	-	-	2	1	1	-	1	-	1	-	1	8
gesamt	45	2	15	14	25	4	9	4	3	2	3	3	129
	weiblich 76				männlich 42				fragl.G. 11				

Tabelle 5: Aufstellung der 129 Sklerödem Patienten nach Geschlecht, Lokalisationstyp und Erkrankungsalter

Gesamtkrankengut; in Tabelle 4 werden die Prozentzahlen von Abbildung 5 aufgeschlüsselt. Als Lokalisationstyp I wird hier der Befall der oberen Körperhälfte, als Typ II der Befall der unteren Körperhälfte gekennzeichnet. Typ I+II bedeutet die kombinierte Form.
Bei 25 Patienten wurde neben der Hautveränderung auch der Befall von quergestreifter Muskulatur hervorgehoben; besonders erwähnt wurden meist Schluckbeschwerden und mangelnde Atemexkursionen. Die histologische Sicherung des muskulären Befalls wurde nur bei einem von BUSCHKE beschriebenen Fall durchgeführt(15). Der Befall von Muskulatur scheint nur bei Lokalisation des Skleroedems an der oberen Körperhalfte erkennbar zu werden; ich konnte keinen derartigen Fall in der Literatur finden, der bei isoliertem Lokalisationstyp II aufgetreten wäre.

Die Frage, ob die beiden Lokalisationstypen vielleicht je ein Geschlecht bevorzugen ebenso wie die Frage nach Anfälligkeit einer bestimmten Altersgruppe für die eine oder andere Befallsform kann meiner Übersicht nach bestimmt verneint werden. Tabelle 5 zeigt zur Übersicht alle von mir in der Literatur gefundenen 129 Fälle mit Einteilung in Altersgruppen von je 10 Jahren und in Lokalisationstypen, die wiederum nach dem Geschlecht ausdifferenziert wurden. Auch die Fälle mit fehlenden bzw. unvollständigen Angaben wurden hier aufgenommen, um

Vorausgehende Krankheitsprozesse	Anzahl
Infektionskrankheiten	72
Grippale Infektion	27
Bronchitis, Pleuritis	5
Angina und rezid. Tonsillitis	15
Angina Plaut Vincenti	1
Scharlach, -Nephritis	13
Masern	4
Keuchhusten, Enzephalitis je 1	2
Flecktyphus, Gelbsucht je 1	2
Parotitis epidemica	1
Intoxikationserscheinung	1
Tuberkulose der Cervicaldrüsen	1
Hormonelle Dysfunktion	11
Schildrüsenvergrößerung	2
Infizierte Strumektomiewunde	1
Hyperthyreose mit J^{131}-Gabe	1
Amenorrhoe	2
Graviditat mit Otitis media	1
Partus ohne Komplikation	1
Partus mit folgender Mastitis	2
Spontanabort	1
Hauterkrankungen	7
Furunkulose, Erysipel je 1	2
Impetigo contagiosa	2
Unklare Hautkrankheit	2
Pyodermie an Armen	1
Traumen	6
Stumpfes Trauma nach Unfall	4
Radiusfraktur mit Sudeck-Syndrom	1
Zahnextraktion (Fokus)	1
Sonstiges	33
Rheumatismus	4
Röntgen-Bestrahl. eines Sarkoms	1
Nikotinvergiftung	1
akut auftretende Untertemperatur	1
Müdigkeit, allgemeine Schwäche	3
keine Krankheit vorausgegangen	8
ohne Angaben	15
Summe	129

Tabelle 6: Aufstellung der dem Skleroedem vorausgehenden Krankheitsprozesse

einen Eindruck von dem vollzähligen Material zu bekommen.

IV. Vorerkrankung

Seit BUSCHKE schon beim ersten von ihm beschriebenem Fall mit Nachdruck auf den Zusammenhang des Skleroedems mit einer vorangehenden Infektionskrankheit hinwies(13), hat es nicht an Autoren gefehlt, die sich mit diesem Problem intensiv auseinandergesetzt haben. Es wurden die verschiedensten Stimmen für und wider einen Zusammenhang laut, auf die bereits weiter oben kurz eingegangen wurde. Ich habe deshalb alle Fälle daraufhin durchgesehen. Obwohl auch andere Autoren bereits eine Zusammenstellung von Fällen mit Berücksichtigung der Vorerkrankung durchführten, wie z.B. O'LEARY oder BRAUN-FALKO, der 1952 die bis dahin umfassendste Zusammenstellung von 88 Fällen brachte, mag eine neuerliche Zusammenfassung doch gerechtfertigt sein, da wir die bisher größte Anzahl von insgesamt 129 Fällen überblicken. In Tabelle 6 wurden die vermutlich an der Auslösung des Skleroedems wesentlich beteiligten, den Hautveränderungen vorausgehenden Erkrankungen zusammengestellt. Wir finden 34 eigentlich recht verschiedenartige Krankheitsbilder aufgezählt. Die Grippe, früher meist Influenza genannt, steht hier zahlenmäßig mit 27 Fällen, das sind 21 % aller Fälle, weit an der Spitze. An zwei-

ter Stelle ist die Angina, die in den meisten Fällen rezidivierend auftrat, zu nennen. Auffallend oft, in 10 % der Fälle, war ein Scharlach vorausgegangen. Siebenmal schien eine dem Skleroedem nicht verwandte Hautaffektion eine Rolle zu spielen. Außer den Infektionskrankheiten, die nur in einzelnen Fällen berichtet wurden, und deren Bedeutung für das Entstehen eines Skleroedems noch zweifelhaft ist, sei hier noch besonders auf die Fälle hingewiesen, bei denen ohne Zweifel ein hormoneller Faktor als auslösendes Moment diskutiert werden muß. Zweimal wird von einer vorübergehenden, sichtbaren Schilddrüsenschwellung gesprochen; außerdem wird bei 14 Patienten neben einem infektiösen Geschehen zusätzlich eine Dysfunktion der Schilddrüse, die durch Grundumsatzbestimmung auch gesichert wurde, verantwortlich gemacht. Insgesamt siebenmal wird ein ovarieller Hormonfaktor vermutet; wir finden zweimal Amenorrhoe, einmal Gravidität, allerdings mit Otitis media kombiniert, dreimal tritt das Skleroedem post partum und einmal post abortum auf. Achtmal trat das Skleroedem spontan auf, ohne irgendeine vorausgehende Krankheitserscheinung. Bei 15 Fällen ist eine Vorerkrankung nicht erwähnt, jedoch darf man deshalb nicht unbedingt annehmen, es handele sich auch hier um Spontanentwicklungen; vielmehr wird vermutet, daß es sich bei diesen Fällen auch häufig um Grippe oder

grippeähnliche Zustände gehandelt hat, die von den Patienten selbst aber gar nicht als ernste Krankheit registriert wurden und deshalb auch bei Befragung nicht angegeben wurden.

Wenn man das Problem einer infektiösen Vorerkrankung prüft, so muß man sich auch unbedingt die Frage nach dem zeitlichen Zwischenraum zwischen Infektionskrankheitsbeginn oder zumindest deren Ende bis zu den ersten Anfängen des Skleroedems vorlegen. Besteht hier eine bestimmbare Gesetzlichkeit zwischen Länge des Intervalls und dem Schweregrad der skleroedematösen Erscheinungen? O'LEARY bezeichnet in seiner Zusammenstellung von 15 Fällen aus der MAyo-Klinik diesen zeitlichen Intervall als "Inkubationszeit". So wie er bei seinem allerdings relativ kleinen Beobachtungsgut keinerlei Abhängigkeit zwischen "Inkubationszeit" und Skleroedemverlauf erkennen konnte, war es auch mir trotz des wesentlich umfassenderen Erfahrungsgutes nicht möglich, eine allgemein gültige Gesetzmäßigkeit abzuleiten. Die Zwischenzeit lag am häufigsten zwischen 2 bis 4 Wochen; sehr oft gaben aber leider sehr allgemein gehaltene Angaben wie "nach Rückgang" oder " noch im Verlauf" nur sehr ungenaue Anhaltspunkte. Man kann wohl in diesen Fällen im allgemeinen mit etwa 4 Wochen rechnen.

Fälle mit gleicher Vorerkrankung und gleicher Intervallszeit zeigen sehr unterschiedliche Verlaufsformen

sowohl was die Krankheitsdauer als auch was die Ausbreitung und Schwere der Erkrankung betrifft. Vergleiche dazu Fall Nr. 25 mit Nr. 67 aus Tabelle 1. Andererseits zeigten Patienten mit relativ langem Intervall, wie z.B. Fall Nr. 3 mit 8 Wochen keine besonders auffällige Verlaufsform, wie das eigentlich bei langer "Inkubationszeit" zu erwarten gewesen wäre. Auch besonders kurze Intervalle (s.Fall Nr. 58 mit 1 Woche ließen bei dem folgenden Skleroedem keine nennenswerten Besonderheiten erkennen.

V. Sonstiges

Es scheint die mangelnde Ansprechbarkeit auf alle therapeutischen Unternehmungen und die Bestandsdauer mit Ausbildungsdauer des vollen Krankheitsbildes des Skleroedems in noch nicht ganz erklärbarem Zusammenhang zu stehen. Je spontaner das volle Krankheitsbild des Skleroedems auftrat, desto schneller schien es, wenigstens in der Regel, auf therapeutische Maßnahmen anzusprechen; innerhalb von wenigen Wochen kam es mindestens zu deutlicher Besserung, meist sogar zur Heilung(DIENTZ;WIENER; BUSCHKE; MAYR). Bei langer Entwicklungszeit dagegen, stellte sich meist erst nach Jahren eine Besserung und längst nicht immer eine komplette Hei-

lung ein (ADLER; NAEGELI; VAN SCHOUWEN; ISTOK).

Bei der Durchsicht aller Fälle auf parallel verlaufende Erkrankungen und vielleicht weniger bedeutsame Nebenbefunde konnten keine für alle oder zumindest für einen größeren Teil der Fälle zutreffende Gemeinsamkeiten gefunden werden. Nur je zwei Patienten litten schon vor dem Skleroedem an Diabetes (NELSON; WORINGER), perniziöser Anaemie (OLIVER; WIENER) und Gastritis (TAPPEINER; WATRIN [111]). Drei Patienten hatten eine Tuberkulose (ARNOLD; DIENTZ;ZIRILLI), drei Lues (AUDRY; H. FRANK; WORINGER [116]) und ein Patient hatte eine Gonorrhoe (BUSCHKE). Einmal finden wir tumorverdächtige Zellen im Pleurapunktat (SCHMIDT J.), 8mal Rheumatismus und 5mal Gravidität, einmal Amenorrhoe ohne Gravidität. Eine klinische Hyperthyreose mit Grundumsatzerhöhung zwischen + 20 % und + 36% konnte 6mal, eine klinische Hypothyreose 8mal festgestellt werden. - An Laborbefunden wurde 10mal Lymphocytose zwischen 39 % und 47 %, dreimal Leukocytose angegeben, einmal eine Eosinophilie von 4,5 % und zweimal Anaemie nach Skleroedemerkrankung. Albuminurie wurde 4mal genannt; 5mal war der Urin und 7mal das Blutbild ohne pathologischen Befund.

Die therapeutischen Maßnahmen waren auf Grund der

immer noch nicht geklärten Ätiologie ebenfalls sehr unterschiedlicher Art. Es wurde mit physikalischer Therapie wie Bäder, Bestrahlungen aller Art, Massage und Wärmeapplikation versucht, ebenso wie internistische Therapie mit Hormonen, Vitaminen, Fibrinolytika, Salicylsäure u.v.a. zur Anwendung kam. In neuerer Zeit wurde auch Cortison und Penicillin appliziert, allerdings mit sehr unterschiedlichem Erfolg. Auch Tonsillektomie und Zahnextraktionen wurden verschiedentlich durchgeführt.

Da auch heute, wie aus den oben angeführten verschiedenartigsten therapeutischen Versuchen verstandlich wird, noch kein idealer Therapieplan zur Verfügung steht, kann man auch noch nicht eine allgemeingültige Prognose für die Dauer und den Verlauf des Skleroedems stellen. In der Literatur wird von einer kompletten Heilung nur in 29 Fällen gesprochen, von wesentlicher Besserung jedoch mit geringen Rückständen bei 48 Patienten. Bei 43 Kranken wurde keine nähere Angabe über Verlauf oder Therapieerfolg gemacht; 5 fanden während der sich oft über Jahre erstreckenden Beobachtungszeit keine Besserung ihres Zustandes. 3 Patienten kamen ad exitum, davon einer an einem bereits vorher bestehenden Sarkom (SCHREUS), ein Kind durch die gleichzeitig auftretende Enzephalitis (GRÜNMANDEL), und von HOPF wird ein Fall beschrieben,

bei dem es schon 4 Wochen nach Auftreten des Skleroedems zum Tode kam. Durch die Induration im Thoraxbereich litt der Patient an heftigsten Atembeschwerden, im weiteren Verlauf kam es zu einer Stauungsbronchitis und zum Schluß sogar zur Lungengangrän (HOPF). Hier war der Tod also mindestens indirekt durch das Skleroedem verursacht worden. Bei dem von LEINWAND im Jahre 1951 beschriebenen Fall, bei dem es nach 6jährigem Bestand zum Tode kam, kann m.E. nicht das Skleroedem für die Todesursache verantwortlich gemacht werden, vielmehr scheint es sich bei der 58jährigen Patientin um kardiale Dekompensation mit den bekannten Folgen auf Leber und Lungen zu handeln. Außerdem wurde bei der Autopsie neben einem "systemic scleredema" eine konfluierende Lobärpneumonie festgestellt.

E. Diskussion der Ergebnisse

I. Geschlecht

Die Bevorzugung des weiblichen Geschlechts, wie sie in der Literatur allgemein hervorgehoben wird, bestätigte sich bei der Übersicht über alle beschriebenen Sklerödem-Fälle. Die Frauen sind mit 64 % gegenüber den Männern mit 36 % wesentlich häufiger befallen; man kann jedoch nicht wie O'LEARY es bei seiner Übersicht feststellte, ein Verhältnis von 2 : 1 als allgemein

gültig anerkennen. Auch SCHOENFELD und GOTTRON geben nicht mit vollem Recht ein Verhältnis von 2 : 1 an. Die Zahl der zu beurteilenden Fälle ist zu gering, um eine endgültige Aussage über eine scharfe Altersgrenze machen zu können. Von den 129 Fällen konnten auch nur 118 ausgewertet werden, da 11 Fälle ohne Geschlechtsangabe beschrieben waren.

II. Altershäufigkeit

Der Alterskaufigkeit wird merkwürdigerweise in der Literatur nur wenig Beachtung geschenkt. Die Bevorzugung des Erwachsenenalters wurde in Jadassohns Handbuch scheinbar durch die Bezeichnung des Krankheitsbildes stillschweigend vorausgesetzt. Bei SCHOENFELD und GOTTRON wird zwar das Vorkommen zwischen Säuglingsalter und Greisenalter erwähnt, auch daß es im Greisenalter seltener auftritt, aber es wird sonst keine aufschlußreiche Altersverteilung angegeben. BOHNSTEDT wiederum spricht nur von einem Auftreten im jugendlichen Alter.

Die Beziehungen zwischen Alter und Krankheit sind auf dem Gesamtgebiet der Medizin von größter Bedeutung: Diagnose, Prognose und Therapie sind von ihnen abhängig. Jede Krankheit trifft in den verschiedenen Lebensaltern jedesmal durch die Alternsvorgänge veränderte statische und dynamische Verhältnisse an.

Dieser Tatbestand findet Anerkennung z.B. in den Bezeichnungen der "Kinderkrankheit" und der "Geriatrie". Ein typisches Altersspektrum gibt es auch bei Hautkrankheiten. So tritt z.B. das Pemphigoid der Neugeborenen, die Dermatitis exfoliativa neonatorum und Soor der Mundhöhle bevorzugt im Säuglingsalter, die Akne vulgaris besonders häufig in der Pubertät auf, auch die Darier'sche Krankheit hat ihr Hauptmanifestationsalter zwischen 12. und 18. Lebensjahr. Mittlere Lebensalter bevorzugt die Akne rosacea, der Pemphigus vulgaris,und die Akrodermatitis chronica atrophicans sind Leiden,die am häufigsten die höheren Lebensalter befallen.
In meiner Untersuchung zeigte sich eine deutliche Anfälligkeit für das Sklerödem schon in frühem Kindesalter bis über die Pubertät hinausreichend. 41 % der Erkrankungsfälle liegen unter dem 20. Lebensjahr. Auch ein Anhalten der Anfälligkeit im 3. Lebensjahrzehnt, in dem 26 Patienten, das sind 20 % der Fälle ihren Krankheitsbeginn zeigten, ist auffallend. Insgesamt sind 61 % der beschriebenen Fälle vor dem 30. Lebensjahr an Sklerödem erkrankt; die von SCHOENFELD und GOTTRON für diesen Zeitabschnitt angegebene Zahl von 50 % ist damit überholt. Ein Absinken der Erkrankungsziffer zeigte sich im 4. Jahrzehnt, um im 5. noch einmal anzusteigen. Wir haben hier allerdings nur 4 Fälle mehr, so daß es aus der

doch im ganzen viel zu kleinen Zahl von Fällen nicht mit Sicherheit zu beurteilen ist, ob es sich hier um einen reinen Zufallsbefund oder um ein echtes letztes Aufbäumen der reaktiven Elemente des Körpers im Klimakterium handelt. Das kontinuierliche Nachlassen der Anfälligkeit in den höheren Jahrzehnten mag sowohl an der im Alter abnehmenden Reagibilität liegen, als es aber auch der normalen Lebenskurve entsprechen kann. Die Bezeichnung "Skleroedema adultorum" besteht also nicht zu Recht und bedarf der Präzision zuliebe eigentlich einer Umbenennung.

III. Lokalisation

In der Literatur werden bis heute über die Lokalisation der Erkrankung keine präzisen Angaben gemacht. Jadassohns Handbuch beschreibt zwar die noch heute für den größeren Teil der Fälle zutreffende Lokalisation an der oberen Körperhälfte ; es wird hierin jedoch keine nähere Beschreibung über den Befall der unteren Körperhälfte gegeben. Meine Untersuchungen konnten nun ganz deutlich zwei Lokalisationstypen unterscheiden, die weiter vorne ausführlich geschildert wurden.

Oben noch nicht diskutiert wurde die Frage, ob der wesentlich seltener vorkommende 2. Lokalisationstyp nach bestimmten Vorerkrankungen auftritt. Die isolierte

Lokalisation an den unteren Extremitäten wird jedoch sowohl nach Allgemeinerkrankungen wie Intoxikation und perniziöser Anämie, als auch nach Grippe und besonders betonenswert auch nach Angina gefunden. Eine l o k a l -toxische Wirkung kann daher m.E. ausgeschlossen werden.
Abschließend sei noch kurz auf die Namensnennung der beiden Lokalisationsformen eingegangen. Die ursprünglich von MAYR betonte Differenzierung zweier verschiedener Lokalisationstypen erfuhr keine feste Umreißung und auch keine allgemein übliche Benennung; vielmehr wurde von verschiedenen Autoren höchstens von einer Lokalisation an oberen und unteren Gliedmaßen oder von einem Schultergürteltyp bzw. Beckengürteltyp gesprochen. Dies ist, wie wir gesehen haben, sachlich nicht vertretbar. Ich schlage daher die zutreffenderen Bezeichnungen "typus cranialis" und "typus caudalis" vor; der z.Zt. gültigen anatomischen Nomenklatur entsprechend müßte man zwar für "cranialis" "superior" und für "caudalis" " inferior" einsetzen, was wohl der internationalen Verständlichkeit, nicht aber dem eigentlichen Wortinhalt Rechnung tragen würde.

IV. Ätiologie und Pathogenese

Das weitaus interessanteste Diskussionsproblem ist die Frage nach der Ätiologie und der Pathogenese des Skleroedems. Es besteht in der Literatur allgemein

die Meinung, daß der größte Teil der Sklerödem-Fälle in ihrer Anamnese eine dem Sklerödem vorausgehende Infektionskrankheit aufweise. Diese Tatsache wurde sogar häufig ein Stützpunkt für die Diagnosestellung. Jedoch konnte gezeigt werden, daß das längst nicht für alle berichteten Fälle zutraf; nur bei 72 Patienten, die 7 scheinbar infektiösen Hauterkrankungen dazugezählt bei 79 Patienten, ist ein infektiöses Geschehen in der unmittelbaren Vorgeschichte erwähnt. Bei 50 Patienten, das sind immerhin 39 % der berichteten Fälle, kann nicht eine Infektion für die Entstehung des Sklerödems verantwortlich gemacht werden. Man sollte vielmehr beachten, daß das Fehlen von eigentlich entzündlichen Reaktionen bei dieser Krankheit eine hormonelle Dysfunktion oder eine Stoffwechselstörung als auslösende Ursache mit gleichem Recht in Betracht ziehen läßt. Natürlich muß auch die Möglichkeit erwogen werden, daß eine Infektion solch eine Störung bei einem dafür disponierten Menschen hervorrufen kann. SELYE hält es für wahrscheinlich, daß Steroidhormone und Follikelhormone bei der Sklerödementstehung wesentlich beteiligt sind. Er konnte mit diesen Hormonen bei haarlosen Mäusen morphologisch sehr ähnliche Hautveränderungen, wie sie für das Sklerödem typisch sind, erzeugen. 8mal wurde Rheumatismus in der Vorgeschichte gefunden, 4mal in Verbindung mit Grippe, weshalb in Tabelle 6 nur 4 Rheuma-Fälle erscheinen. Von FISH wurde ein Fall eines 13jähri-

gen Mädchens mit Sklerodermie und Rheumatismus berichtet, der aber bald zur Heilung kam. Deshalb vermutet LEINWAND, daß es sich hier sehr wahrscheinlich um einen Sklerödemfall gehandelt hat; ebenso könne wohl angenommen werden, daß noch mehrere Fälle mit Rheumatismus in der Anamnese als akute Sklerodermie beschrieben wurden, dem Sklerödem zugerechnet werden müßten. Die oben herausgestellten Ergebnisse der Altershäufigkeit zeigen eine Verteilung der Art, wie man sie als Ausdruck für einen erheblichen Einfluß hormonaler Faktoren ansehen kann. Es zeigte sich auch bei den Angaben über klinische Krankheitserscheinungen unverkennbare Beziehungen zwischen Sklerödem und dem innersekretorischen System. Da auch die Frauen, bei denen der Blutspiegel der Sexualhormone durch den vierwöchentlichen Zyklus eine ständige Änderung erfährt, wesentlich häufiger vom Sklerödem befallen werden, kann man vermuten, daß mit großer Wahrscheinlichkeit diese Hormone bei der Entstehung des Sklerödems beteiligt sind. In sieben Fällen meiner Zusammenstellung spielten sie mit ziemlich großer Sicherheit eine erhebliche Rolle. Es liegt die Annahme nahe, daß die Sexualhormone, die wie hinlanglich bekannt, nicht nur der Fortpflanzung dienen, sondern auch in eine ganze Reihe von Stoffwechselvorgangen eingreifen, die Auslösung allergischer Reaktionen beeinflussen. Die allergische Genese des Sklerödems wurde gerade in

jüngster Zeit häufig zum Gegenstand der Diskussion (KEINING; ZIRILLI), so daß es sich sicher lohnt, dieser Frage auch in Zukunft Aufmerksamkeit zu schenken.

V. Therapie

Die Therapie erstreckte sich im wesentlichen auf symptomatische Behandlung; in den meisten Fällen versuchte man durch Bäder, Wärmeanwendung und Massage Erleichterung zu schaffen. Auch internistische Behandlung mit Hormonen aller Art wie Thyreoidin, Follikelhormon, Ovarialgesamtextrakt, Pankreasextrakt, in jüngster Zeit auch ACTH, jedoch ohne erwarteten sensationellen Erfolg, allgemein roborierenden Maßnahmen, Goldinjektion, subcutan und intravenös appliziertes Pilokarpin und Fibrinolytika kamen zur Anwendung. Mit all diesen Maßnahmen konnte jedoch höchstens in einzelnen Fällen Erfolg erzielt werden und man konnte meist nicht beurteilen, ob es sich nicht um Spontanremissionen gehandelt hat, die gar nicht allzu selten beobachtet werden konnten. Fall Nr. 129, von WORINGER et al. ausdrücklich als "Sklerödem der Erwachsenen (Buschke)" beschrieben, soll angeblich auf Thiomukase-Injektionen und Anwendung von Chelaten (EDTA) erstaunlich schnell mit Heilung reagiert haben. Nach dem das anatomische Substrat des Sklerödems, wie BRAUN-FALKO zeigen konnte, die Hyaluronsäure ist, welche keinen Schwefel enthält, ist die Wirkung einer Thiomukase völlig unver-

ständlich. Ebenso kann die Wirkung von Äthylendiamintetraessigsäure, welche durch Bindung der Calziumionen aus dem Gewebe wirkt, in diesem Fall nicht erklärt werden, nachdem wir bei dem Sklerödem zum Unterschied von der Sklerodermie keine Sklerosierung mit Kalkeinlagerung haben. Es ist vielmehr anzunehmen, daß es sich hier um eine echte Sklerodermie handelte; der Fall wurde jedoch trotzdem in die Statistik aufgenommen, da er als Skleroedema adultorum Buschke veröffentlicht wurde von einem Verfasser, der auch schon früher einen Fall, an dessen Diagnose nicht gezweifelt wurde, beschrieben hatte (WORINGER 115 und 116).

F. Zusammenfassung

Das durch BUSCHKE im Jahre 1902 von der Sklerodermie abgegrenzte und als Krankheitsbild sui generis herausgestellte "Sklerödem der Erwachsenen" wurde in der Literatur verfolgt. Es wurde die Beschreibung des Krankheitsbildes und in einem historischen Rückblick eine Entwicklung der Erkenntnis über dieses Krankheitsbild gegeben. Sodann wurden die in der Literatur beschriebenen 129 Fälle nach verschiedenen Gesichtspunkten ausgewertet. Meine Untersuchungen zeigen folgende Ergebnisse:

Die Geschlechtsverteilung läßt ein deutliches Überwiegen des weiblichen Geschlechtes erkennen. 64 % der Patienten waren weiblichem, 36 % männlichen Geschlechts.

Die Untersuchung der Altershäufigkeit ließ eine deutliche Anfälligkeit im Kindes- und Jugendlichenalter erkennen. Bis zum 20. Lebensjahr waren 41 % aller Fälle erkrankt, bis zum 30. insgesamt 61 %, so daß die Bezeichnung "Skleroedema adultorum" unberechtigt erscheint. Zur Zeit des Klimakteriums finden wir nocheinmal ein mäßiges Ansteigen der Erkrankungsziffer, im Alter einen kontinuierlichen Rückgang.

Die Untersuchung auf Lokalisation läßt deutlich zwei Lokalisationstypen erkennen: das Sklerödem kommt isoliert an der oberen Körperhälfte und isoliert an der unteren Körperhalfte vor, aber auch beide Formen kombiniert konnten beobachtet werden. Da diese Tatsache in der Literatur weder besondere Beachtung noch eine Bezeichnung erfuhr, wird für die Lokalisation an der oberen Körperhälfte "typus cranialis(superior)", für die Lokalisation an der unteren Körperhalfte "typus caudalis(inferior)" vorgeschlagen. Besonders interessierte die Frage nach der dem Sklerödem unmittelbar vorausgehenden Vorerkrankung und eventueller Rückschlüsse auf Auslösungsursache und Entstehungsmechanismus. Neben der in der Literatur betonten Bedeutung der vorausgehenden Infektionskrankheit konnten mit fast ebenso großer Bedeutung hormonelle Dysfunktionen herausgestellt werden. Bei 39 % aller Fälle spielen infektiöse Vererkrankungen sicher keine Rolle. Es wird die Frage erwogen, ob hier ein allergisches Geschehen vorliegt. Die Annahme, daß Sexualhormone, die bei den be-

schriebenen Fällen häufig bedeutend zu sein schienen, auch auf allergisches Geschehen erheblichen Einfluß haben, kann gerade beim Sklerödem von großer Wichtigkeit sein.

LITERATURVERZEICHNIS

1. ADLER: Berl.Dermat.Ges.,Sitzg.v. 11.5.26, ref. Zbl. Dermat. 20(1926) S. 259

2. ARNOLD,F. u. HARRY,L.: Arch. of Dermat. 38(1938), 210-216, ref. Zbl.Dermat. 61(1939) S. 48

3. ASBOE-HANSEN,G.:"A survey of the normal an pathological occurence of mucinous substances and mast cells in the dermal connective tissue in man". Acta Dermato-Vener.(Stockh.) 30(1950) S. 338-347

4. AUDRY,Ch. et GADRAT,I.: Ann. de Dermat. 1(1930) S. 161 - 167, ref. Zbl.Dermat. 34(1930) S. 312

5. BARER,M.(London): Proc. roy. Soc. Med. 32(1939) 1379-1380, ref. Zbl.Dermat. 66(1941) S. 116

6. BAZEX,A. et al.: Bull.Soz. franç.Dermat.Syph. 66(1959) S. 520, ref. Zbl.Dermat. 107(1960) S. 176

7. BECK,I.:ref. Zbl.Dermat. 27(1928) S. 751

8. BJÖRKENHEIM,G.A.: ref. Zbl.Dermat. 48(1934) S. 555

9. BLASCHKO: ref. Zbl.Dermat. 1902, S. 381

10. BRAUN-FALCO,O.:"Vergleichende Betrachtung über Keloid, Skleroedem und Myxoedem", Dermat.Wo.Schr. 27(1952),126 ref. Zbl.Dermat. 84(1953) S. 238

11. BRUHNS: Berl. Dermat. Ges., Sitzung v. 12.2.24,ref. Zbl.Dermat. 12(1924) S. 123

12. BURCKHARDT, W.: Atlas und Praktikum der Dermatologie und Venerologie, Verlag Urban & Schwarzenberg München-Berlin, 1961, S. 69

13. BUSCHKE,A.: Berl.Klin.Wo.Schr. 1902,S.955 ref. Zbl. Dermat. 1903, S. 206

14. BUSCHKE,A.: Zbl.Dermat. 25(1928) S. 513

15. BUSCHKE,A.: Zbl.Dermat. 26(1928) S. 61

16. BUSCHKE,A. und OLLENDORF,H.: Med.Klinik 23(1927), 1406-1408

17. DEGTJAR,A.: Vernerol. 8(1931),S. 40-42, ref. Zbl. Dermat. 41(1932) 470

18. DIENTZ,A.:"Ein Beitrag zur Kenntnis des Skleroedem des Erwachsenen(Buschke)", Med.Diss. 1923, Bonn

19. EHRMANN,S. und St.BRÜNAUER:"Scleroedema adultorum (Buschke)", Handbuch f.Haut- und Geschlechtskrankheiten, Springer Verlag 1930, VIII/2, 875-886.

20. EPSTEIN,N.:I.amer.med.Assoc. 99(1932) 820-826, ref. Zbl.Dermat. 43(1933) 430

21. EPSTEIN,N.:Arch.of Dermat. 43(1941) 401-402, ref. Zbl.Dermat. 67(1941) 454

22. FINKELSTEIN: Zbl.Dermat. 9(1924) 195

23. FRANK,H.: Hautarzt 5(1954) 514-515,ref.Zbl.Dermat. 91(1955)339

24. FRANK,L.: Arch. of.Dermat. 36(1937) 1052

25. FREUND: Zbl.D.32(1930) 547

26. FREUND, H.: Arch.f.Dermat. 161(1930) 92-113, ref. Zbl.D.36(1931) 311

27. GANS,O. und STEIGLEDER,G.K.: Histologie der Hautkrankheiten, Springer Verlag 1955,S. 115

28. GASSER,E.: Zbl.Dermat.75 (1950/51),S. 280

29. GINSBERG,J.: Zbl.Dermat. 68(1942) 289

30. GORDON,H.: Zbl.Dermat. 57(1937) 436

31. GOTTRON: Zbl. Dermat. 33(1930) 303

32. GOTTRON: Zbl. Dermat. 34(1930) 529

33. GOTTRON: Zbl.Dermat. 65(1940) 129

34. GOTTRON: Zbl.Dermat. 67(1941) 475

35. GOTTRON: Zbl.Dermat. 69(1943) 617

36. GRAEVENITZ,von: Zbl.Dermat. 28(1929) 691

37. GRÜNMANDEL: Schles. Dermat. Ges.,Sitzg. v. 14.2.25, ref. Zbl.Dermat. 17(1925) 270.

38. GUY,W.H.: Zbl.D.49(1935) 144

39. HALLÉ; RICHON;CHAREIRE: Zbl.Dermat. 61(1939)387

40. HELFAND,M.:Arch. of Dermat. 37(1938) 809-815

41. HISSTEK,J.: Zbl.Dermat. 67(1941) 661

42. HOFBAUER: Zbl.D.70(1943) 12

43. HOFMANN, Edmund: Med.Klin. 11(1927) 392-393,ref. Zbl. Dermat. 24(1927) 364

44. HOFFMANN,Erich: zit. n. DIENTZ,A.,Med.Diss.1923, Bonn

45. HOPF,G.: Zbl.Dermat. 67(1941) 110

46. HORTELOUP,P."De la sclérodermie".Thèse Paris, 1865, zit. n. Touraine A.,Soc.franç. 43(1936) 1842-1846

47. ISTOK,I.: Zbl. Dermat. 37(1931) 174

48. JANCREDI, G.: Zbl. 83(1953) 57

49. KAPESSER,W.: Hautarzt 7(1956) 221-224, ref.Zbl.Dermat. 96(1956) 238

50. KARRENBERG: Zbl.Dermat. 27(1928) 341

51. KEINING,E.: Dermat.Wo.Schr. 125(1952) 410,ref. Zbl. Dermat. 84(1953) 238

52. KÖPF: Zbl.Dermat. 75(1950/51) 199

53. KOLAR,STAVA und TEISINGER:Med.Klinik 46(1964)1824-28

54. KUTTER: Zbl.Dermat. 11(1924)317

55. KWIATKOWSKI u. Frommer: Zbl.Dermat. 5o(1935) 276

56. LEHNER,E.: Zbl.Dermat. 31(1929) 778

57. LEINWAND,J.: Ann.intern.Med. 34(1951) 226

58. LEJHANEC,G.:Zbl.Dermat. 59(1938) 669

59. LESNÉ, E.:Bull.Soc.Pédiatr. Paris 27(1929) 518-524 ref. Zbl.Dermat. 33(1930) 792

60. LESZCZYNSKI: Zbl.Dermat. 53(1936) 65

61. LEVER,F.: Histopathologie der Haut, Gustav-Fischer Verlag Stuttgart 1958,S.278

62. LIEBNER, E.: Zbl.Dermat. 50(1935) 356

63. LINSER: Zbl.Dermat. 54(1937) 641

64. LOEB;H.: Zbl.Dermat. 41(1932)552

65. MAYR, J.: Zbl. Dermat./31(1929) 428

66. MASCHKILLEISON;ABRAMOWITCH: Zbl.Dermat./55(1937)644

67. MERENLENDER u.INDENBAUM: Zbl. Dermat. 58(1938) 613

68. MICHELSON u. LAYMON: Zbl.Dermat. 57(1937) 436

69. MIETKE: Zbl. Dermat. 67(1941) 288

70. NAEGELI: Zbl.Dermat. 23(1927) 638

71. NELSON, C.T.: Zbl.Dermat. 107(1960) 250

72. NICOLAU u. THEODORESCU: Zbl.Dermat. 58(1938) 402

73. NOBL, D.G.: Wien.Med.Wo.Schr. 38(1909),Sp.2244-2248

74. O'LEARY,P.A.;WAISMAN;HARRISON: Amer.I.med.Sci. 199 (1940) 458-466

75. OLIVER,E.A.: Zbl.Dermat. 59(1938) 688

76. ORBTEL: Zbl.Dermat. 55(1937) 341

77. PILLSBURY,D.M.: Zbl.Dermat. 53(1936) 24

78. PLATTHY: Ung.Derm.Ges. Sitzg.v.10.3.33, ref. Zbl.Dermat. 46(1933) 147

79. PREISINGER, T.: Zbl.Dermat. 52(1936) 484

80. RENKIN, A.: Zbl.Dermat. 101(1958) 218

81. RICCIARDI, L.:Zbl.Dermat. 73(1949) 245

82. RUMMERT,O.: Derm.Wo.Schr. 1929/II, 1563-1583, ref. Zbl.Dermat. 33(1930) 79

83. SATOR: Zbl.Dermat. 88(1954) 351

84. SCHIRREN, C.G.: persönliche Mitteilung

85. SCHMIDT,J.: Zbl.Dermat. 76(1951) 319

86. SCHMIDT,K.: Frankf.Derm.Ver.,Sitzg.v.7.5.25,ref. Zbl.Dermat. 18(1925) 26

87. SCHNITZER: Zbl.Dermat. 70(1943) 131

88. SCHÖNFELD,W. u. GOTTRON,H.A.:Dermatologie und Venerologie Georg-Thieme Verlag (1958) Bd.II/2, 936-940.

89. SCHOENHOF: Zbl.Dermat. 41(1932) 765

90. SCHOUWEN,M.van:Zbl.Dermat. 34(1930)700

91. SCHREUS: Ver.Düsseld.Dermat.,Sitzg.v.22.2.33,ref. Zbl.Dermat. 44(1933) 626

92. SEIFERT, A.: Arch.Kinderheilk.91(1930) 220-222, ref. Zbl.Dermat. 26(1931) 605

93. SELLEI,J.: Ungar.Derm.Ges.S.v.3.3.1928,ref. Zbl. Dermat. 26(1928) 653

94. SELLEI,J.: Dermat. Z. 54(1928) 161-168, ref.Zbl.Dermat. 29(1929)440

94a.SENATOR: zit. n. BUSCHKE,A. Zbl.Dermat. 1903,206

95. SHEARD,C.S.: Zbl.Dermat./95(1956) 254

96. SMITH, D.: Zbl.Dermat. 63(1940) 283

97. SUTORIUS: Zbl.Dermat. 64(1940) 670

98. SWEITZER u. LAYMON: Zbl.Dermat. 60(1938) 252

99. TAPPEINER: Zbl.Dermat. 51(1950) 92

100. TELLIER, A.: Zbl.Dermat. 49(1935) 322

101. THEODORESCU: Zbl.Dermat. 52(1936) 630

102. TOURAINE:"Sur l'historique du scleredème",Bull.Soc. franç.Dermat. 43(1936) 1842-1846

103. TOURAINE; RABUT; GOLÉet SOLLIGNAC: Zbl.Dermat. 56 (1937) 542

104. UROMA, E.:Zbl.Dermat. 60(1938) 533

105. VERO; FRANK: Zbl.Dermat. 58(1938)3oo

106. VERO; FRANK: Zbl.Dermat. 64(1940) 272

107. VESEY, C.M.: Zbl.Dermat./59(1958) 59

108. VOSS: Zbl.Dermat. 59(1938) 248

109. WATRIN,I.: Zbl.Dermat./56(1937) 113

110. WATRIN,I.,PIERQUIN et STRUB:Zbl.Dermat. 69(1943) 239

111. WATRIN,I et MICHON,C.: Zbl.Dermat. 88(1954) 308

112. WEBSTER,J.; HUFT;St.: Zbl. 59(1958) 102,S. 209

113. WIENER: Schles.Derm.Ges.S.v.14.225,ref.Zbl.Dermat. 17(1925) 269

114. WILLIAMS,D.J.: Zbl.Dermat. 96(1956) 153

115. WORINGER,F.; SURDEY et ROTH: Zbl. 113(1962/63) 78

116. WORINGER,F. et EICHHORN: Zbl.Dermat. 83(1953) 57

117. ZIRILLI,L.: Zbl. 83(1953) 57

118. ZUCCARINI,N.: 107(1960) 250

Abschließend möchte ich Herrn Prof. Dr.C.G. Schirren für die Überlassung des Themas, für seine Hilfe und seinen Rat herzlich danken.

Lebenslauf

Am 18.6.1937 wurde ich als drittes Kind des Oberstleutnants a.D.Dr.rer.pol. Hans-Malte Credé und seiner Ehefrau Ingeborg, geb. von Hartmann, Studienprofessorin, in Freiburg/Breisgau geboren.
Von 1943 bis 1947 besuchte ich die Volksschule, ab 1947 das Städtische Realgymnasium München-Pasing, an dem ich im Juli 1956 das Reifezeugnis erhielt.
Im Juli 1957 absolvierte ich den Jahreskurs der Städtischen Riemerschmid-Handelsschule.
Mein Medizinstudium begann ich im Wintersemester 1957/58 in München, wo ich 1959 die naturwissenschaftliche Vorprüfung ablegte. Die ärztliche Vorprüfung bestand ich 1960 an der Universität Mainz.
Nach je einem klinischen Semester in Wien und Innsbruck studierte ich noch 4 Semester in München, wo ich am 18. März 1964 die Ärztliche Prüfung bestand.
Meine Medizinalassistentenzeit begann ich am 1.Mai 1964 im Institut und Poliklinik für physikalische Therapie und Röntgenologie der Universität München.
Zur Zeit leiste ich meine chirurgische und gynäkologische Zeit am Kreiskrankenhaus Neunburg v.W./Opf. ab.